

La masse renferme une grande quantité de vaisseaux sanguins. Ce sont de gros capillaires, ne possédant pour la plupart qu'une simple paroi endothéliale, à noyaux bien visibles et immédiatement en contact avec les cellules rondes qui constituent la tumeur. Quoique celle-ci paraisse assez bien limitée, on constate une infiltration embryonnaire des espaces conjonctifs voisins : les petites cellules s'insinuent en traînées entre les faisceaux fibreux. Ce semble être là le début de la lésion, et toute la masse paraît résulter de l'infiltration et de la dissociation des mailles du tissu sous-cutané par une accumulation considérable de petites cellules. Les lobules graisseux voisins de la tumeur subissent aussi un commencement d'envahissement, les petites cellules s'insinuent entre les vésicules adipeuses, les dissocient et arrivent par places à les remplacer complètement.

Du côté de la surface cutanée, la peau paraît saine et séparée du néoplasme par une couche de tissu conjonctif de quelques millimètres d'épaisseur. Dans cette couche existent par places quelques traînées embryonnaires, assez grêles et s'étendant jusqu'à la couche profonde du derme.

III. — Types divers de sarcomes encore mal classés.

Entre la sarcomatose de Kaposi et celle que nous venons de décrire, il existe de nombreuses variétés de sarcomes que l'on ne peut faire entrer dans des groupes distincts; ils présentent des types histologiques et des caractères cliniques des plus variables. Ce sont en quelque sorte des faits de passage, des faits intermédiaires entre le type Kaposi et le type hypodermique globo-cellulaire simple. Les uns se rapprochent du type Kaposi par l'origine dermique, le pigment sanguin, l'intégrité de l'épiderme et de ses annexes, les cellules rondes, mais en diffèrent par l'existence d'une trame alvéolaire, de quelques cellules gigantesques, le développement moyen des vaisseaux. Dans d'autres cas, au contraire, le développement des vaisseaux est considérable, mais l'origine du sarcome est au moins autant hypodermique que dermique, les cellules fusiformes existent dans la plus grande partie des tumeurs; dans le reste, elles sont rondes. Dans la variété décrite par Hallopeau⁽¹⁾ et Jeanselme les tumeurs développées le long des lymphatiques d'un membre sont sous-cutanées et s'ulcèrent régulièrement; ces ulcérations guérissent, laissant une cicatrice (sarcome lymphangiomeux hémorragique).

Quelquefois enfin, il s'agit d'un sarcome à cellules géantes; on y trouve de grandes cellules à noyau clair dérivant de cellules fixes, des cellules géantes ayant exactement le caractère des cellules géantes de la syphilis ou de la tuberculose, d'autres qui sont chorioplaxes, enfin des plasmazellen. Tous ces éléments sont répartis sans orientation définie. Les endothéliums vasculaires persistent. Ces sarcomes rappellent à de très nombreux points de vue,

(1) HALLOPEAU et JEANSELME, *Ann. de derm.*, 1892.

par leurs caractères histologiques, les néoplasmes d'origine infectieuse⁽¹⁾.

IV. — Sarcome mélanique primitif de la peau.

Définition. — La présence du pigment mélanique, ou mélanine, caractérise et individualise cette espèce de sarcome; la mélanine ne passe jamais par les phases de coloration de l'hématine, elle existe dans le sang, s'élimine par les urines; ces caractères suffisent à la distinguer du pigment sanguin même pour ceux qui font de la mélanine un dérivé éloigné de l'hématine.

A l'état physiologique, la mélanine se trouve dans l'iris, la choroïde, la

(1) L. PERRIN et LEREDDE, *Ann. de derm.*, 1895.

Avant de passer à la description des sarcomes mélaniques, je dois, pour montrer encore la complexité du sujet, rappeler rapidement les théories générales émises sur le sarcome de la peau.

Babès accepte que le sarcome est une néoplasie embryonnaire; mais où il s'écarte des idées généralement admises, c'est quand il affirme que le tissu sarcomateux ne représente pas l'état embryonnaire du tissu conjonctif. Pour Babès, dans le tissu du sarcome, les éléments vaso-formateurs sont excessivement développés : ce sont ces éléments qui en proliférant déterminent la forme de chaque sarcome. Cette prolifération affecte, en effet, deux modes principaux : 1° ou bien les éléments vaso-formateurs extrêmement nombreux prolifèrent sans jamais aboutir au type du vaisseau parfait; ils n'aboutissent qu'à un type de vaisseau incomplet, en rapport plus ou moins intime avec les vaisseaux préexistants, quelquefois isolés; cette prolifération s'accompagne d'une hémato-poïèse complète ou incomplète; 2° ou bien les éléments pariétaux de vaisseaux sanguins et lymphatiques néoformés, éléments venus de l'endothélium comme de la tunique moyenne, de la tunique adventice, du périthélium, prolifèrent abondamment sous la forme embryonnaire, étouffant le vaisseau ou végétant dans sa lumière et le réduisant à des lacunes, à des fentes, ou le creusant en cupule. Enfin, Babès croit que les éléments vasculaires nerveux de la paroi du vaisseau peuvent prendre part à la néoplasie.

Pour Unna, le sarcome fuso-cellulaire est loin d'avoir toujours l'origine angiomateuse que Babès lui a attribuée. Il y a des cas indubitables d'angio-sarcome, dans lesquels les cellules fusiformes proviennent directement de l'endothélium des vaisseaux; mais on ne saurait généraliser le fait. Dans la plupart des cas, les cellules fusiformes du néoplasme proviennent de cellules conjonctives qui se multiplient activement, quoique l'on trouve relativement peu de figures karyokinétiques. Sur les bords de la tumeur se rencontrent quelques rares plasmazellen.

Le sarcome globo-cellulaire constitue une espèce tout à fait distincte de la précédente : ici on constate sur les bords que les cellules conjonctives se transforment en plasmazellen, lesquelles deviennent ensuite des cellules sarcomateuses, dont elles représentent donc un stade d'évolution précoce. Ce sarcome se rapproche ainsi des granulomes, mais en diffère par les caractères que prennent en définitive les éléments constituants; on trouve sur les coupes des mitoses innombrables.

Darier fait remarquer que, si l'on adopte les idées d'Unna au sujet des plasmazellen, ces deux sarcomes sont formés de cellules d'origine conjonctive; si l'on admet, au contraire, avec Merschalko, que les plasmazellen dérivent des lymphocytes du sang, il faut ou bien rayer le sarcome globo-cellulaire du nombre des tumeurs conjonctives et en faire une sorte de tumeur hémato-gène, ou bien contester l'exactitude de l'observation d'Unna, qui montre les plasmazellen se transformant en cellules sarcomateuses.

Quant aux sarcomes à cellules géantes, Unna y trouve tantôt ce qu'il appelle des « chorioplaxes » c'est-à-dire des cellules conjonctives énormes avec de nombreux noyaux, tantôt de vraies cellules géantes; mais il ne s'explique aucunement sur la genèse et la signification de ces éléments dans les sarcomes. (DARIER, *Histologie pathologique des maladies de la peau d'après les travaux d'Unna. Ann. de derm.*, 1896, p. 99.)

couche basale du corps de Malpighi, dans les cellules conjonctives de la pie-mère.

A l'état pathologique, la mélanine présente quelques modifications; les granulations sont quelquefois angulaires, libres ou agglutinées, ordinairement animées de mouvements browniens; elles sont contenues dans les éléments cellulaires du tissu morbide; si on en trouve quelques-unes libres, c'est qu'il y a destruction des éléments cellulaires qui les contenaient.

Ces notions générales rappelées, nous décrirons rapidement le sarcome mélanique.

Étiologie. — Parmi les conditions étiologiques, un seul fait nous paraît être mis en lumière, c'est l'origine congénitale de quelques mélanosarcomes cutanés, en ce sens qu'ils germent fréquemment sur une anomalie congénitale de la peau. C'est, en effet, le plus souvent au niveau d'un nævus⁽¹⁾, que se développe le sarcome mélanique; dans un certain nombre de cas le nævus a été excorié, irrité ou traité intempestivement; d'autres fois l'affection reconnaît pour origine une lésion traumatique locale (talure, écorchure). Au point de vue de l'âge, c'est en moyenne à 45 ans; de 21 ans au minimum à 50 et 60 ans; l'homme y paraît plus exposé que la femme.

Début. — *Tumeur initiale.* — La tumeur au début est toujours unique, au bout d'un temps très variable elle est le point de départ d'une généralisation sur la peau, sur le système lymphatique et sur les viscères. Le siège des tumeurs initiales est variable: tantôt sur les extrémités des doigts ou des orteils, sur les pieds, les membres, plus rarement sur la face et le tronc. Le volume de la tumeur initiale, d'abord très petit, augmente souvent très rapidement, elle a les dimensions d'une lentille, puis d'une noisette, elle n'est jamais très grosse; comme forme, elle est en général ovalaire et reste assez régulière; elle s'implante le plus souvent par une large base, elle est sessile, rarement elle est pédiculée.

La couleur est l'un des signes les plus caractéristiques du mélanosarcome cutané; c'est toujours une coloration très foncée ayant la teinte de l'encre noire ou de la sépia. La dureté considérable est encore une des particularités les plus importantes à signaler; ces tumeurs sont, en effet, toujours dures et paraissent conserver la même consistance. Souvent la néoplasie fait corps avec la peau et ne semble pas dépasser le derme, elle est mobile sur les parties sous-jacentes; d'autres fois, au contraire, c'est la peau qui roule sur elle quand elle est hypodermique et semble fixée aux parties profondes. Enfin il est des cas où la tumeur est à la fois dermique et hypodermique.

Période de généralisation. — Les tumeurs initiales que nous venons de décrire semblent avoir une évolution assez lente, jusqu'au jour où à la suite d'un acte opératoire, d'irritations ou sans cause appréciable la généralisation

(¹) Voir les Art. *Nævi*, *Mélanodermies*.

survient. Cette généralisation semble se faire d'une façon constante et suivant deux modes essentiellement différents qui d'ailleurs peuvent coexister sur le même sujet: elle se fait par les lymphatiques, à la peau et dans les viscères. Ces divers modes s'observent simultanément; tantôt alors ils sont contemporains, tantôt ils se succèdent sans ordre déterminé.

Dans la généralisation lymphatique, ce sont les ganglions en relation directe avec le néoplasme qui deviennent le siège d'une masse volumineuse adhérente à la peau et aux parties profondes, d'une consistance ligneuse. Parfois il arrive que les lymphatiques intermédiaires au néoplasme primitif et aux ganglions deviennent le siège de dépôts mélanosarcomateux. De même ces dépôts peuvent passer dans des ganglions éloignés: c'est ainsi que les ganglions du médiastin sont pris à la suite d'adénopathie axillaire. Ces faits montrent que si dans la sarcomatose cutanée non mélanique la généralisation par les lymphatiques est l'exception, il n'en est plus de même pour le mélanosarcome.

Dans la généralisation cutanée, on voit apparaître dans des régions plus ou moins éloignées de la tumeur initiale des dépôts mélaniques, et cette nouvelle éclosion ne paraît en aucune manière être dirigée par la disposition anatomique des lymphatiques. Dans certains cas, c'est au pourtour de la tumeur originelle qu'apparaissent de nouvelles tumeurs ayant exactement les mêmes caractères que la première, si ce n'est qu'elles peuvent atteindre un volume plus considérable. D'autres fois, la généralisation se fait dans des régions éloignées du corps et sans aucune relation appréciable avec la région primitivement atteinte. Elles sont répandues le plus souvent sans ordre sur tout le corps; on a signalé cependant dans certains cas qu'elles affectent une disposition symétrique. Elles siègent soit dans le derme, soit dans l'hypoderme, quelquefois dans les deux; à cet égard elles peuvent ne reproduire nullement le siège de la tumeur primitive. Le nombre des productions secondaires est très variable: en général il n'est pas très grand; dans quelques cas on en a signalé une centaine, dans d'autres de trois à cinq cents. Ces tumeurs secondaires sont arrondies ou allongées ou aplaties et ont les dimensions d'un pois, d'une noix; leur coloration est noire, d'un brun verdâtre au bleu très foncé, ne changeant pas par la pression du doigt. Quant à leur disposition, elles sont isolées et petites ou formées par la réunion de plusieurs d'entre elles. Leur surface est lisse, dure; elles sont plus ou moins saillantes au-dessus de la peau. Enfin elles ne sont pas douloureuses soit spontanément, soit à la pression. L'apparition de ces tumeurs est plus ou moins rapide, mais quelquefois très lente.

La généralisation dans les viscères est très fréquente, mais ou bien ces dépôts ne sont pas diagnostiqués pendant la vie et ils ne sont découverts qu'à l'autopsie, ou bien les phénomènes qui les révèlent sont nettement liés au mécanisme de la mort.

L'évolution des tumeurs mélaniques secondaires est marquée par les phénomènes suivants:

1° Pullulation plus ou moins rapide des nouvelles productions;

- 2° Atrophie, disparition de certaines ;
5° Hémorragie et ulcération de quelques-unes.

Cette évolution peut être très lente, ou lente au début et marquée seulement par l'apparition de quelques tumeurs isolées, puis rapide dans les derniers mois de la vie du malade, enfin dans certains faits la multiplication est très prompte, elle se fait en quelques mois.

La lenteur de cette évolution est quelquefois extraordinaire. C'est ainsi que Quénu a vu un malade gardant douze ans une petite plaque cutanée noire sans aucune tendance à la généralisation ; puis brusquement les mélanomes envahirent les tissus, tous les organes et amenèrent la mort en six mois. Un cas plus démonstratif encore est celui où la généralisation survint chez un malade porteur d'une petite tumeur mélanique du cuir chevelu depuis vingt-quatre ans. Enfin le fait rapporté par Taylor, les tumeurs ne se généralisèrent qu'au bout de dix ans sur les diverses parties du corps et ce n'est qu'après un nouvel intervalle de dix ans que de nouvelles tumeurs se montrèrent aux mêmes régions.

Une des causes des généralisations rapides est l'intervention opératoire dans le mélanosarcome. Et ce ne sont pas seulement des opérations incomplètes, maladroites (raclages), mais des ablations radicales, totales, faites par des chirurgiens comme Dolbeau, qui ont des effets désastreux.

Un des caractères les plus curieux du mélanosarcome multiple de la peau, caractère que nous avons signalé dans d'autres variétés de sarcome, est la possibilité de voir disparaître quelques-unes des tumeurs. Ce sont les plus grosses qui paraissent surtout entrer en voie de résorption après avoir atteint leur maximum de développement. Le centre s'affaisse d'abord, et on voit à la périphérie un collier, une sorte d'anneau parfois induré, un peu saillant, brun noirâtre, quelquefois une simple bande colorée non saillante. Les tumeurs peuvent même disparaître complètement et ne laisser après elles qu'une tache noirâtre ou livide. Cette résorption peut être définitive ; mais, après un affaissement complet, la tumeur peut renaître *in situ* et dépasser même le volume qu'elle avait primitivement acquis. Ce processus de résorption et de rétrocession s'observe aussi sur les tumeurs nouvellement apparues.

L'ulcération du mélanosarcome cutané n'est pas la règle et ne survient que dans certains cas, soit à la suite d'une intervention intempestive (grattages) ou d'applications inopportunes. L'ulcération ne frappe, en général, qu'une ou deux tumeurs, rarement plus ; elle s'accompagne d'écoulement de liquide mélanique, c'est-à-dire d'un liquide épais, noirâtre, laissant sur le linge une tache sépia ; quelquefois c'est une matière demi-solide que l'on a comparée à la poudre détrempée. Ces ulcérations ne paraissent pas donner lieu à de véritables hémorragies, les mélanosarcomes étant, comme le montre l'anatomie pathologique, peu vasculaires.

Terminaison. — La terminaison du sarcome mélanique de la peau est inévitablement la mort, soit qu'elle soit provoquée par la généralisation des

tumeurs sur les viscères, soit par la cachexie, qui, outre les phénomènes banals d'amaigrissement et de marasme, peut être caractérisée par la coloration noire de la peau et par les altérations des humeurs de l'économie. C'est là un des côtés les plus intéressants de cette variété de sarcome. L'urine, qui ne paraît pas être albumineuse, prend une coloration noire sous l'influence de l'acide azotique ; examinée au microscope, elle présente des amas pigmentaires brunâtres offrant une forme cylindrique. Par l'évaporation, on obtient des cristaux d'acide urique, d'urate de soude et d'ammoniaque offrant tous une belle couleur hortensia. Le sang tiré du doigt offre une augmentation notable de globules blancs, dont quelques-uns contiennent de fines granulations noirâtres. Le sérum en renferme également, ainsi que de petits cylindres qui semblent reproduire le moule des vaisseaux capillaires. Enfin, les globules rouges paraissent plus foncés. Dans le suc de la tumeur, obtenu par raclage d'une coupe, on trouve des amas de globules soudés irrégulièrement, présentant sur leurs bords une teinte jaunâtre et même hortensia. Quelques globules isolés présentent sur leurs bords une teinte jaunâtre.

Ces altérations humorales sont suffisantes pour amener la cachexie des malades, pour troubler la nutrition et entraîner ainsi la mort en dehors de toute localisation du mélanosarcome sur un organe essentiel à la vie.

La mort, quelle que soit d'ailleurs la cause qui l'amène, est fatale ; elle survient en général rapidement, en quatre à six semaines, une fois la généralisation viscérale accomplie. La durée du sarcome mélanique multiple dépasse rarement deux à trois ans. Ce fait est à opposer à la durée si longue que présente souvent la tumeur initiale.

Anatomie pathologique. — *Tumeur initiale.* — Sur une coupe, on constate habituellement que toute la surface est noire ; cependant, dans certains cas, il existe des zones noires et des zones non colorées ; tantôt ces zones, de diverses couleurs, sont disposées sans aucune règle, d'autres fois la partie non colorée est périphérique et la partie noire est centrale et elle ressemble à une truffe enchatonnée. La partie centrale noire est quelquefois ramollie.

Le tissu de la tumeur est très souvent friable ; il est exceptionnel de voir à la coupe des vaisseaux béants ; mais il semble, en général, que les tissus périphériques soient très vasculaires. Quant aux rapports du néoplasme avec les tissus voisins, ils sont difficiles à établir ; cependant il ne paraît pas qu'on ait jamais rencontré d'enveloppe enkystante complète ou incomplète ; la tumeur paraît diffuse et se continue sans limites précises avec le tissu voisin. Dans les observations où l'origine exacte a pu être notée, il semble que c'est dans le derme que la tumeur est née et que ce n'est que secondairement qu'elle a envahi l'hypoderme et les parties profondes.

Les cellules qui forment la masse néoplasique sont, avant tout, des cellules fusiformes ; ces dernières forment la plus grande partie de la tumeur, en sorte que ce sarcome rentre dans le groupe fuso-cellulaire. Cependant ces éléments fuso-cellulaires ne sont pas les seuls ; on trouve en certains points,

toujours limités d'ailleurs, des éléments ronds, globuleux. Ces éléments s'observeraient surtout dans les parties de la tumeur qui ne sont pas colorées. La substance fondamentale ne présente, en général, rien de particulier. Parfois une substance fibreuse forme, en certains points, des alvéoles remplis par des éléments sarcomateux : le sarcome est dit alors alvéolaire en certains points ou carcinomateux, la dénomination de *nævo-carcinome* doit être préférée. Les vaisseaux sont très peu nombreux. La mélanine manque dans certaines cellules; dans les autres, elle est déposée autour d'un noyau, quelquefois dans le noyau lui-même. On la trouve aussi dans la substance intercellulaire, mais, d'après certains auteurs, on ne la trouve en dehors des cellules que lorsqu'il y a eu en ces points des cellules détruites.

Un fait remarquable et signalé par presque tous les histologistes, est l'intégrité de l'épiderme; un peu aminci, rarement mélanique dans ses couches profondes, il est à peu près normal et ne prend aucune part au processus.

Les *tumeurs secondaires* ont les mêmes caractères que la tumeur primitive. Le ganglion se montre chargé de pigment, mais le fait n'est pas absolu. Quant au mélanosarcome viscéral, sa structure n'a rien de spécial; les tumeurs se trouvent dans les poumons, le foie, les reins, la rate, le péritoine, le cerveau ou les méninges, les os. Jamais on ne trouve de propagation dans l'orbite.

RÉSUMÉ, VUE D'ENSEMBLE. — L'exposé qui précède montre bien que le mélanosarcome de la peau est une affection spéciale, peu comparable aux autres variétés de sarcome. Il parcourt une série d'étapes qui sont d'abord le développement, le plus souvent sur un *nævus*, d'une tumeur initiale; au bout d'un temps très variable, mais dont la durée peut être raccourcie par un acte opératoire, cette tumeur initiale est le point de départ d'une généralisation sur la peau, dans les viscères, dans les lymphatiques, le sarcome mélanique se comportant vis-à-vis des ganglions comme le carcinome. Sa malignité est extrême et fatale; est-elle due à la mélanine qu'il renferme?

Je ne puis aborder ici complètement ce sujet; je me contenterai de rappeler que deux opinions se partagent la faveur des histologistes.

D'après la première, la mélanine proviendrait d'une élaboration particulière aux cellules où le pigment se dépose; en faveur de cette opinion professée par Cornil et Ranvier, Lebert, Robin, Heurtaux, on invoque ce fait que, chez l'homme, l'apparition du pigment peut se faire loin du système vasculaire et que les granulations se montrent souvent noires d'emblée sans passer par les étapes de l'hématine.

D'après la seconde opinion, la mélanine ne serait autre chose que le pigment hématique modifié. Cette opinion, professée par Rokitansky, Köelliker, Rindfleisch, a été soutenue par Gussenbauer. Pour Pilliet, la mélanine ne serait que du pigment sanguin transformé par les cellules rondes du sarcome.

En terminant ce chapitre, je dois faire une remarque. Nous venons d'étudier le mélanosarcome débutant par la peau; en dehors de la peau, il semble que le sarcome mélanique ne puisse débiter que par la choroïde. Dans ce dernier

cas, la peau peut être prise secondairement. Mais, phénomène remarquable, lorsque le mélanosarcome débute par la peau, on n'observe jamais de propagation à l'orbite.

V. — De la sarcomatose cutanée secondaire.

Sarcomes primitifs localisés non mélaniques et sarcomatose cutanée secondaire.

Jusqu'ici j'ai décrit les sarcomes idiopathiques à éclosion simultanée en plusieurs points de la peau; je dois dire quelques mots :

1° du sarcome cutané primitif, non mélanique, à foyer unique, et de la possibilité d'une sarcomatose cutanée secondaire à ce néoplasme initial;

2° de la polysarcomatose cutanée consécutive à une tumeur initiale, qu'elle soit viscérale, ganglionnaire, osseuse.

1° *Sarcome cutané primitif, non mélanique, à foyer unique. Possibilité de la sarcomatose cutanée secondaire.*

— Le sarcome localisé primitif de la peau n'est pas une affection rare; mais il est difficile d'établir une statistique exacte, car beaucoup de ces lésions isolées échappent à l'observation du dermatologiste, les malades atteints d'une tumeur localisée se soumettant à l'intervention chirurgicale.

Le sarcome cutané, localisé, non mélanique, peut naître sur un *nævus* irrité, excorié par des actions mécaniques, sur un point longtemps atteint d'eczéma ou sur la peau saine. Son siège topographique est variable; il semble pourtant avoir une certaine prédilection pour les extrémités. Quant à son siège anatomique, c'est dans le derme et l'hypoderme qu'il paraît se développer (Fig. 61).

Une fois formée, la tumeur présente un volume variable, mais ne dépassant jamais celui d'une orange, à consistance dure, d'aspect rugueux, et sur laquelle l'épiderme est ordinairement normal, quelquefois exulcéré. La colo-



FIG. 61. — Fibro-sarcome du pied, ayant pris naissance dans les parties molles de la région dorsale. (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 2099.)